Ein Beitrag zur Kenntnis

der

Hemiatrophia faciei.

INAUGURAL-DISSERTATION

WELCHE

ZUR ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN UND CHIRURGIE

MIT ZUSTIMMUNG

DER MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT ZU BERLIN

AM 20. NOVEMBER 1894

NEBST DEN ANGEFÜGTEN THESEN

ÖFFENTLICH VERTEIDIGEN WIRD

DER VERFASSER

Ernst Joseph

aus Breslau.

Opponenten:

Herr Dr. med. W. Plessner,
„ Dd. med. P. Landé.
„ cand. med. S. Schönewald.

BERLIN

C. VOGTS BUCHDRUCKEREI (E. EBERING).

Linkstrasse 16.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535723_0005

Seinen teuren Eltern

in Liebe und Dankbarkeit gewidmet

vom Verfasser.

Die einseitige fortschreitende Gesichtsatrophie ist eine Erkrankung, welche noch bis vor verhältnismässig wenigen Jahren einen Gegenstand der verschiedensten Kontroversen unter den einzelnen Beobachtern bildete, insbesondere hinsichtlich der pathologischen Vorgänge, denen das klinische Krankheitsbild seine Entstehung verdankt. Dieses lag hauptsächlich an dem Fehlen jeder positiven anatomischen Kenntnis dieser recht seltenen Erkrankung. Alles, was hier diskutiert wurde, waren eben nur Hypothesen, welche von dieser oder jener Seite an der Hand eines Falles, den man zufällig zur Beobachtung bekommen hatte, aufgestellt wurden. Ferner wurden aber auch in früheren Jahren, wo nicht wie heut zu Tage ein reichliches Vorhandensein von Zeitschriften und Archiven in jedem einzelnen Spezialfach Gelegenheit bot, seltene Krankheitsfälle zur allgemeinen Kenntnis zu bringen und darüber in den weitesten Kreisen zu diskutieren, die wenigen Fälle dieser Erkrankung nicht so genau beschrieben und bekannt gemacht, als dass schon damals aus der Aehnlichkeit gewisser Erscheinungen in den einzelnen Fällen ein bestimmter Schluss auf die Ursache dieser Erkrankung erlaubt gewesen wäre.

Der erste, welcher einen Fall von Hemiatrophia facialis beobachtete, war Parry (1825). Die erste genauere Beschreibung des Krankheitsbildes rührt indessen erst von Romberg her, welcher überhaupt die ersten genaueren Studien über diese Erkrankung machte (1837). Der Fall, welchen Romberg zuerst

beobachtete und beschrieb, betraf ein 28jähriges Mädchen, bei welchem sich im Anschluss an eine im Alter von 16 Jahren durchgemachte Laryngitis und abscedierende Angina linkerseits eine fortschreitende progressive Gesichtsatrophie einstellte (klin. Ergebn. 1846). Der Fall wurde zunächst in einer Dissertationsarbeit „De prosopodysmorphia“ 1857 beschrieben, im Jahre 1846 aber von Romberg selbst zusammen mit zwei anderen, welche inzwischen zur Beobachtung gekommen waren, in den klinischen Ergebnissen publiciert. Romberg hat dann noch vier weitere Wahrnehmungen dieses seltenen Krankheitsbildes gemacht. Einer von diesen Fällen hat es sogar zu einer gewissen Berühmtheit gebracht. In den fünfziger Jahren von Romberg zuerst beobachtet, reiste der betreffende Patient in einem Zeitraum von 30 Jahren fast zu allen Autoritäten und liess sich als ein eklatantes Beispiel dieser damals noch sehr wenig gekannten und nur in ganz vereinzelten Fällen publicierten Krankheit bereitwillig demonstrieren. Seine Abbildung aus dem Jahre 1881 befindet sich in den Annalen des Münch. städt. Krankenhauses; auch in Strümpells Lehrbuch „Specielle Pathologie und Therapie“ ist bei der Beschreibung dieser Krankheit Patient erwähnt und abgebildet. Unter den mannigfaltigen Untersuchungen, welche verschiedene Autoritäten an dem Patienten vornahmen und die z. T. auch in Zeitschriften Erwähnung fanden, ist noch die von Virchow zu erwähnen, welche in der „Berliner klin. Wochenschrift“ 1880 No. 29 steht. Ein anderer der von Romberg beschriebenen Fälle hat sich ein grosses Verdienst um die Kenntnis von der „Hemiatrophia facialis“ erworben. Es handelte sich um eine Frau, welche in den sechziger Jahren in seine Beobachtung kam. Sie hatte im Alter von 25 Jahren zum ersten Mal geboren und hatte im Verlauf des Wochenbetts eine mit hohem Fieber einhergehende Gesichtsrose bekommen. Nach Verschwinden dieser Erkrankung

bestanden noch lange Zeit im linken Auge und in der linken Wange Schmerzen, und als auch diese nachliessen, bemerkte Patientin ein Einsinken ihrer linken Gesichtshälfte. Im Laufe der nächsten 15 Jahre bildete sich dann allmählich das klassische Bild der halbseitigen Gesichtsatrophie aus. Patientin war beständig in ärztlicher Behandlung. Am 9. Juni 1880 wurde sie von Geh. Rat Virchow in der Berliner medicinischen Gesellschaft vorgestellt als ein exquisites Beispiel dieser Affektion. Sieben Jahre später konsultierte sie Prof. Mendel. Sie befand sich damals in einem höchst elenden Zustande. Es wurde vorgeschrittene Phthisis pulmonum konstatiert, und Pat. ist dann schliesslich am 19. Juni 1887 im Krankenhaus Moabit dieser Krankheit erlegen. Durch die Güte des Direktors wurde Prof. Mendel in den Stand gesetzt, die Sektion vorzunehmen. Es war der erste Fall von Hemiatrophia faciei, bei welchem man, zumal nach langjähriger ärztlicher Beobachtung und genauer Kenntnis der Entstehung derselben, Gelegenheit hatte die Autopsie zu machen. Er hat durch das Resultat, welches die pathologische Untersuchung ergeben hat, der Kenntnis dieser Krankheit eine positive Unterlage gegeben und dem Beobachter bei gleichzeitiger Berücksichtigung aller ätiologischen und symptomatologischen Momente zum ersten Male eine genauere Einsicht in den Krankheitsvorgang gestattet. Ich komme auf diesen Fall später noch ausführlicher zurück.

Zugleich mit Romberg und nach ihm haben nun aber bereits eine ziemliche Anzahl von Autoren die Hemiatrophia faciei beschrieben. Es würde zu weit führen, wollte ich sämtliche Fälle aufführen. Im Jahre 1884 gab Lewin[1] eine genaue Statistik aller bis dahin publicierter Fälle von Hemiatrophia faciei in den Charité-Annalen bei Gelegenheit seiner Studien über „Erscheinungen bei halbseitigen Atrophieen und Hypertrophieen“. Es waren damals 70 Fälle bekannt

[1] Charité Annalen IX.

und ein neuer wurde von ihm hinzugefügt. Mendel[1] führt dann später in einem Aufsatz, welchen er 1887 im Neurologischen Centralblatt veröffentlichte, noch 15 weitere Fälle an, sodass also die Zahl der bis 1887 publicierten 86 betrug. Das wesentliche der Arbeit Mendels und massgebend für die ganze Lehre von der Hemiatrophia faciei war die Veröffentlichung des Sektionsbefundes, des ersten, welchen man, wie eben erwähnt, Gelegenheit hatte kennen zu lernen.

Bis zur Publikation des Sektionsbefundes durch Mendel gingen die Meinungen über das Wesen der Hemiatrophia faciei erheblich auseinander; alle Theorieen, welche über die Entstehung dieser Affektion aufgestellt waren, hatten den Nachteil, dass sie eben den Nachweis von dem Vorhandensein der pathologischen Vorgänge, welchen sie die Entstehung der Krankheit zuschrieben, nicht erbringen konnten. Selbst die allerwahrscheinlichste Annahme, welche die meisten Anhänger hatte, konnte doch gewissen Einwürfen gegenüber sich nicht in der Weise rechtfertigen, dass sie ohne die pathologische Bestätigung schon hätte anerkannt werden können. Man muss nicht vergessen, dass man hier ein Gebiet vor sich hat, auf dem selbst die Physiologie noch nicht zu völliger Klarheit gekommen ist, ja auf dem ganz principielle Streitfragen berührt werden. Ich denke hierbei in erster Linie an die Uneinigkeit, welche unter den Physiologen herrscht über die Frage, ob man berechtigt ist, besondere trophische Fasern im Centralnervensystem und den peripheren Nerven anzunehmen oder nicht. So schreibt z. B. Brücke: „Alle Erscheinungen, welche man nach der Durchschneidung des Trigeminus beobachtet hat und die man früher als neuroparalytische auffasste, kann man heutzutage nicht mehr als solche deuten, und die Fälle der Trigeminusdurchschneidung können auch nicht mehr, wie früher geschehen, als Stütze für die Lehre von den trophischen Nerven angesehen werden. Andere Physiologen aber glauben an die

[1] Neurol. Centralblatt III 409.

Existenz trophischer Fasern nicht nur im Verlauf des Trigeminus, sondern auch im Centralnervensystem. Der Kenntnis der Pathologie einer solchen Krankheit, bei der man sich über die entsprechenden physiologischen Vorgänge durchaus nicht einig ist, stellen sich also gewissermassen fundamentale Hindernisse in den Weg und hier zu positiver Klarheit zu kommen ist eben nur dann möglich, wenn die physiologischen Verhältnisse vorerst genügend klar gelegt sind.

Von früheren Anschauungen über das Wesen der Hemiatrophia faciei erwähne ich zuerst diejenige Rombergs. Derselbe sah die Affektion für eine Trophoneurose des Trigeminus an. Ihm schlossen sich andere, vor allem Samuel an, welcher Rombergs Theorie näher begründete, während z. B. wieder Bergson und Stilling die Atrophie als die Folge einer Funktionsstörung der Gefässnerven ansahen, besonders der im Trigeminus verlaufenden Fasern der Kopfgefässe. Letztere Anschauung fand indessen im allgemeinen wenig Anhänger; immerhin hatte die Auffassung, es könne sich um direkte Beteiligung trophischer oder vasomotorischer Gesichtsnerven im Verlauf des Quintus handeln, entschieden sehr viel für sich, wenn auch anatomisch bisher nichts zu diesem Schlusse berechtigte. Jedenfalls war es vor allem der Trigeminus, dessen Erkrankung man die Hauptschuld an der Atrophie beimass. Welche Fasern aber nun betroffen sein sollten, ob trophische oder vasomotorische, wohin die Erkrankung des Trigeminus zu lokalisieren sei, ob lediglich peripher oder auch mit centraler Beteiligung, ob andererseits auch eine lediglich centrale Affektion diese Erkrankung herbeiführen könne und wohin man dieselbe in diesem Falle unter den verschiedenen Wurzeln des Trigeminus zu verlegen habe, ob endlich auch andere Nerven z. B. vor allem der Sympathicus betroffen sind, das waren Fragen, über welche die Meinungen der genannten Autoren sehr weit auseinandergingen, und die, um es gleich vorweg zu nehmen, auch heutzutage wenn auch im allgemeinen geklärt, so doch noch lange nicht mit positiver Sicher-

heit beantwortet sind. Hier Klarheit zu schaffen, war eben nun einmal deshalb um so schwieriger, als man sich auf einem Gebiete befand, über welches selbst, wie erwähnt, unter den Physiologen durchaus keine einheitlichen Meinungen herrschten. War es also in erster Linie der Trigeminus, in dessen Fasern man die Ursache der Erkrankung verlegte, so wurde doch andererseits auch an den Sympathicus gedacht. Für unsere heutigen Anschauungen über die Lokalisation der Erkrankung kommen, wie ich später noch genauer ausführen werde, nur Trigeminus und Sympathicus vom peripheren Nervensystem in Betracht, und gewisse Wurzeln des ersteren im Gehirn; immerhin hat es doch wohl historisches Interesse, wenn ich noch andere Theorien anführe, welche sich einige Autoren über die Entstehung dieser Erkrankung konstruiert haben. So nahm Moore eine Beteiligung des Facialis an und stellte die Krankheit mit der progressiven Muskelatrophie in Parallele, eine Annahme, welcher anscheinend eine Verwechslung mit der progressiven Atrophie der Kopfmuskeln bei Gehirnkrankheiten zu Grunde lag. Besondere Erwähnung erfordert auch noch die Landésche Hypothese, welche vor allen übrigen erheblich abweicht. Landé sah die Krankheit überhaupt nicht als eine Neurose an, er glaubte vielmehr eine genuine primäre Atrophie des Fettzellgewebes annehmen zu müssen; und zwar sollte das Fettgewebe vollständig schwinden, während von dem eigentlichen Bindegewebe nur die zelligen und fibrillären Elemente zu Grunde gingen, die elastischen dagegen unverändert zurückblieben. Gerade die Persistenz der letzteren sollte dann wieder zu einer Retraktion der Gewebe führen, wodurch die Haut energisch gegen die unterliegenden Teile angedrückt, eine Reizung der sensiblen Nervenfasern und blasse Färbung der Haut herbeigeführt würden. Dass diese ganze Anschauung hinfällig sei, war sogleich evident, da eine grosse Menge von Erscheinungen und Symptomen, welche ich später noch genau hervorheben werde, damit absolut nicht in Einklang zu bringen waren,

vielmehr alles auf eine neurotische Erkrankung hinwies. Während demgemäss die von Landé vorgeschlagene Bezeichnung der Krankheit als „Aplasie lamineuse progressive oder Atrophie du tissu connectif" durchaus keinen Anklang fand, entsprach der von Samuel und Bärwinkel gewählte Name „Neurotische Gesichtsatrophie" bei weitem mehr der allgemeinen Anschauung von der Hemiatrophia faciei.

Erst durch die Untersuchungen Mendels wurde nun positiv festgestellt, dass in seinem typischen Falle, bei dem er Gelegenheit hatte, die Sektion zu machen, die Hemiatrophie hervorgebracht sei durch eine Neuritis interstitialis prolifera Nervi trigemini und ebenso dass die damit verbundene Atrophie der Haut und Muskeln im Gebiete des Radialis derselben Seite durch eine Neuritis interstitialis prolifera entstanden sei. Die ferner durch die Untersuchung festgestellte Erkrankung der absteigenden Wurzel des Trigeminus und der Substantia ferruginea sieht Mendel ebenso wie die vom Radialis ausgehende Erkrankung der Vorderhörner des Rückenmarks als eine von der Peripherie aus sekundär entstandene Affektion an. Dass durch diesen Befund die Entstehung der Hemiatrophia faciei noch nicht völlig erklärt war, ist ja selbstverständlich, denn nun kam es darauf an zu entscheiden, ob in jedem Falle eine derartige peripherische Nervenaffektion als Ursache des Krankheitsbildes anzusehen ist oder nicht. Darüber konnten natürlich nur weitere Sektionsbefunde entscheiden. Von solchen liegt aber ausser dem Mendels nur noch einer vor und zwar von Prof. Homén aus dem Jahre 1890[1]. Es handelte sich hier um einen 39 Jahr alten Patienten, welcher bisher stets gesund gewesen war. Er bekam $^3/_4$ Jahre, bevor Prof. Homén Gelegenheit hatte, die Autopsie zu machen, eine schmerzhafte Geschwulst der linken Gesichtshälfte, an welcher Patient auch später zu Grunde ging. Bald nach dem ersten Auftreten der Geschwulst zeigten sich Erscheinungen von linksseitiger Gesichts-

[1] Centralblatt für Neurologie IX 385 u. 430.

atrophie, welche während des Wachsens der Affektion ebenfalls an Intensität zunahmen. Homéns Sektionsbefund, welchen er im IX. Jahrgang des Neurol. Centralblattes veröffentlichte, konstatierte auch in diesem Falle Neuritis chronica interstitialis prolifera, wahrscheinlich durch den Druck des Tumors entstanden. Ausser einer Beteiligung der absteigenden Wurzel des Trigeminus, welche bereits in dem Mendelschen Falle konstatiert war, zeigte sich hier noch eine Degeneration der aufsteigenden Wurzel. Veränderungen in der Substantia ferruginea waren in dem Homénschen Falle nicht nachweisbar, dagegen schienen Veränderungen in dem sensiblen Kern, möglicher Weise auch in den grossen bläschenförmigen Zellen zu bestehen. Dadurch dass dieser zweite Sektionsbefund im wesentlichen mit dem Mendels übereinstimmte, ist die Anschauung von der Aetiologie und Pathologie dieser Krankheit erheblich geklärt worden. Nunmehr wurde es ziemlich wahrscheinlich, dass die Hemiatrophia faciei wohl eine von der Peripherie ausgehende Erkrankung des Trigeminus sei, welche allmählich bis zu den Centren aufsteigen könne. Natürlich liess sich durch diese beiden Sektionsbefunde nicht ausschliessen, dass dieselbe Erkrankung nicht auch vom Centrum ausgehen könne. Indes mit Berücksichtigung des ätiologischen Momentes, auf welches ich später noch ausführlicher zurückkomme, wird man doch zugeben müssen, dass dasjenige, was durch die Untersuchungen von Mendel und Homén als Krankheitsursache festgestellt worden ist, auch für die meisten anderen Fälle eine befriedigende Erklärung bietet. Erwähnenswert aus der Veröffentlichung Homéns ist noch seine Vermutung, die Degeneration könne möglicher Weise entsprechend den Experimenten an Amputationsstümpfen durch Störung der sensiblen Fasern bedingt sein.

In den letzten Jahren ist die Litteratur wieder um eine Anzahl neuer Fälle von Hemiatrophia faciei bereichert worden. Ich habe alle zusammenzustellen gesucht, welche seit der Zusammenstellung von Mendel

in seiner Arbeit 1887 publiciert sind, und dabei folgende weitere Fälle gefunden:

1. Fall von Hemiatrophia faciei. S. Röna. „Im Verein der Aerzte zu Budapest“ am 23. Februar 1889 vorgestellt. (Referat in Neurol. Centralbl. VIII 216).

2. Ueber einen Fall halbseitiger Atrophie der Gesichts- und Kaumuskeln. L. Löwenfeld „Münch. Med. Wochenschrift“ 1888 N. 23 und 24 (Referat im Neurol. Centralbl. VIII 530).

3. Hemiatrophie faciale occupant principalement la fosse temporale gauche. Hypertrophie de la paupière supérieure du même côté. Estor de Montpellier „Revue de Médecine“ 1880 p. 800. (Referat im Neurol. Centralbl. VIII 531).

4. Beziehungen des Trigeminus zu der Gesichtsatrophie. Dr. Ruhemann „Centralblatt für klin. Medicin.“ 1889 N. 1. (Refer. im Neurol. Centralbl. VIII 531).

5. Fall von halbseitiger Gesichtsatrophie. Blumenau „Wjestnik psichiatrii i nervopathologii“ 1889 (Ref. im Neur. Centralbl. IX 20).

6. Fall von einseitiger Gesichtsatrophie. Ephraim „Berlin. klin. Wochenschr.“ 1889 N. 36. (Referat im Neurol. Centralbl. IX 20).

7. Fall von Hemiatrophia facialis progressiva. Cahen „Verhandlungen des medic. Vereins zu Greifswald“ 1888-89. (Ref. im Neurol. Centralbl. IX 218).

8. Progressiv facial hemiatrophy. J. Stewart, Professor of Pharmac. and Therap. M. Gill. University. „The Montreal Medical Journal“ 89 Januar. (Ref. im Neurol. Centralbl. IX 219).

9. Zur Kenntnis der Hemiatrophia facialis und des Ursprunges des Nervus trigeminus. Homén „Nach einem zu Helsingfors in der Gesellschaft der finnländischen Aerzte gehaltenen Vortrage am 12. April 1890“ (Originalaufsatz im Neurol. Centralbl. IX 385).

10. Hemiatrophia faciei. Herrm. Steinert Inaugural-Dissert. Halle“. (Refer. im Neurol. Centralbl. IX 396).

11. Progressiv facial hemiatrophy with some unusual symptoms. B. Sachs. M. D. professor of diseases of the mind and nervous system in the New

York Policlinic. „Medical Record 90. 15. März". (Ref. im Neurol. Centralbl. IX 397).

12. Et Tilfelde of Hemiatrophia fac. progress. W. Dreyer „Horp. Tid. 1890. 3. R. VIII 5". (Ref. im Neurol. Centralbl. IX 397).

13. Fall von Hemiatrophia faciei, vorgestellt in der Sitzung der K. K. Gesellschaft der Aerzte in Wien. 9. Jan. 1891. Nothnagel „Wiener klin. Wochenschrift" 1891 N. 3. (Ref. im Neurol. Centralbl. X 320).

14. Ueber trophische Störungen bei Rückenmarkskrankheiten. Jolly (Berlin) „XVI. Wanderversammlung südwestdeutscher Neurologen und Irrenärzte 6. 7. Juni 1891 Baden-Baden" (Refer. im Neurolog. Centralbl. X 382).

15. Della Emiatrofia facciale progressiva. A. Borgherini. „La Psichiatria VIII fasc. 3 und 4". (Ref. im Neurol. Centralbl. X 467).

16. Fall von Hemiatrophia faciei. W. Muratow „Wratsch 91 N. 25 Russisch" (Ref. im Neurol. Centralbl. X 467).

17. Hemiatrophia facialis progressiva Dr. L. Jankau (Strassburg) „Deutsche medic. Wochenschrift" 91 IV 26. (Ref. im Neurol. Centralbl. X 468).

18. Hemiatrophia of face and limbs. C. J. Nixon „Dublin. Journ. of med. 1891 (Ref. im Neurol. Centralbl. X 468).

19. Multiple Exostosen am Schädel und Gesicht mit halbseitiger Gesichtsatrophie. Karewski, Vortrag gehalten in der Freien Vereinigung der Chirurgen zu Berlin 13. Juli 91. „Deutsch. Med. Ztg. 91. 27. Juli" (Ref. im Neurol. Centralbl. X 479).

20. Fall von Hemiatrophia facialis progressiva. Dr. P. Preobrashenski „Gesellschaft der Neuropathologen und Irrenärzte zu Moskau 12. März 91".

21. Hemiatrophia fac. verbunden mit Sklerodermie, Dr. W. Muratow „Gesellschaft der Neuropathologen und Irrenärzte zu Moskau 15. März 91." (Ref. von 20 und 21 im Neurol. Centralbl. X 741).

22. Hemiatrophia fac. progress. Popoff „Arch.

de neurol. 1891 Vol. XXII N. 66“ (Ref. im Neurol. Centralbl. XI 719).

23. Case of hemiatrophy of the face. E. Skyme „Brit. med. Journal 92. 26. March. pag. 654“ (Ref. im Neurol. Centralbl. XI 720).

24. „A case of scleroderma with unilateral facial muscular atrophy by Leo Newmark M. D. San Francisco (Ref. im Neurol. Centralbl. XI 720).

25. Pytiriasis rubra ev. emiatrofia facciale del Dott. N. Degola di Genova „Bolletino della R. Academia Medica di Genova“ Anno VII. Num. 3 p. 156. (Ref. im Neurol. Centralbl. XII 204).

26. Et Tilfelde of Hemiatrophia facialis progressiva „Hosp. Tid 1893 4 R. I. 3“. (Ref. im Neurol. Centralbl. XII 590).

27. Hemiatrophia facialis progressiva von Armin Fromhold-Treu (Dissert. Dorpat 1893).

28. Fall von Hemiatrophia faciei von Prof. Mendel in der Berl. med. Ges. vorgestellt. 1893 November (Ref. Berl. klin. Wochenschrift 1893 N. 51).

Diese 28 Fälle dürften also noch zu den im Jahre 1887 von Mendel zusammengestellten 86 hinzukommen, sodass die Zahl der bis jetzt bekannten Fälle von Hemiatrophia facialis progressiva demnach 114 beträgt.

Zu diesen erlaube ich mir noch einen neuen Fall hinzuzufügen, dessen Beobachtung ich der Güte des Herrn Prof. Mendel verdanke.

Anamnese.

Patientin ist 15 Jahre alt und stammt aus gesunder Familie. Ausser Masern, welche ohne Besonderheiten verliefen, will Pat. keine Kinderkrankheiten gehabt haben. Sie war jedoch stets für ihr Alter im Wachstum beträchtlich zurück. Im Winter 1893—94 bekam Patientin in der linken Gesichtshälfte, hauptsächlich in der Stirn und Schläfengegend sehr heftige, ziehende Schmerzen. Dieselben hatten intermittierenden Charakter und waren so intensiv, dass Pat. nicht im Stande war, die Schule weiter zu be-

suchen. Auch gesellte sich zu diesen Schmerzen häufig Flimmern vor dem linken Auge. Einige Wochen nach dem ersten Auftreten dieses Leidens fiel es den Angehörigen der Patientin auf, dass die beiden Gesichtshälften nicht genau symmetrisch mehr seien. Ein konsultierter Arzt sprach zunächst dahin seine Vermutung aus, dass die rechte Seite durch eine Zahnaffektion entzündlich geschwollen sei; er sah aber bald ein, dass der Grund der Asymmetrie nicht an einer Entzündung der rechten Seite lag, sondern dass vielmehr in der linken Gesichtshälfte ein atrophischer Vorgang sich abspielte. Besonders auffallend markierten sich bald 2 Furchen, welche sich in der Haut der Stirn zeigten und die vom Orbitalrand nach aufwärts in fast paralleler Richtung zogen; ebenso trat oberhalb des Jochbogens bald eine deutliche rundliche Vertiefung in der Haut ein. Die eben erwähnten Veränderungen, wie überhaupt die Asymmetrie der linken Gesichtshälfte gegenüber der rechten wurden im Laufe der nächsten Monate noch ausgeprägter. Im Juni dieses Jahres suchte Pat. die Poliklinik von Prof. Mendel auf, wo sie sich seitdem noch in Behandlung befindet.

Status praesens:

Patientin ist für ihr Alter von aussergewöhnlich kleinem Körperbau, sonst auch sehr mässig entwickelt. An den inneren Organen findet sich nichts Abnormes.

Bei der Betrachtung des Gesichts fällt auf, dass die linke Hälfte im ganzen merklich kleiner ist als die rechte. Die Messungen, welche an den verschiedensten Abschnitten zur Feststellung dieser Differenz vorgenommen werden, ergeben folgendes Resultat:

1. Von der Nasenwurzel bis zur Spina occipitalis rechts 27 cm, links 27 cm.

2. Von der Nasenwurzel bis zur Crista temporalis des Stirnbeins rechts 7 cm, links $6^1/_2$ cm.

3. Vom inneren Augenwinkel bis zum vorderen Ohrrand rechts $10^1/_2$ cm, links 10 cm.

4. Vom inneren bis zum äusseren Augenwinkel rechts 5 cm, links 5 cm.

5. Vom äusseren Augenwinkel bis zur Ohrwurzel rechts $5^1/_2$ cm, links 5 cm.

6. Von dem unteren Ende der Nasenscheidewand bis zur Vorderfläche des Ohres rechts $14^1/_4$ cm, links 13 cm.

7. Von dem unteren Ende der Nasenscheidewand bis zum Kieferwinkel rechts $12^1/_4$ cm, links $11^1/_2$ cm.

8. Vom Winkel des Unterkiefers bis zum Kinn rechts $6^1/_2$ cm, links 6 cm.

9. Vom äusseren Augenwinkel bis zum Kieferwinkel rechts $10^3/_4$ cm, links $10^1/_2$ cm.

Aus diesen Messungen wird ersichtlich, dass einmal die Verschmälerung des Gesichtes weniger die oberen Partieen derselben betrifft, als vielmehr die mittleren und unteren, und dass ferner in den lateralen Teilen der afficierten Gesichtshälfte auch eine geringe Höhenabnahme statthat.

Ausser dieser allgemeinen Asymmetrie der beiden Gesichtshälften fällt eine etwa $1-1^1/_2$ cm. breite, nur wenig tiefe Furche der Haut sofort auf, welche sich auf der linken Stirn befindet und daselbst vom inneren Augenhöhlenrande an etwa 5 -6 cm nach oben reicht, entsprechend dem Verlaufe des N. frontalis. Nach aussen von diesen durch einen etwas prominierenden Hautwulst von 1—2 cm Breite getrennt, befindet sich eine zweite Furche, welche der ersten ungefähr parallel läuft und etwa dem Verlaufe des N. supraorbitalis entspricht. In der regio temporalis sieht man ferner eine rundliche etwa markstückgrosse Abflachung der Haut. Dieselbe liegt zwischen innerem Augenhöhlenrand und vorderem Ohrrand dicht über dem Arcus zygomaticus. Eine ganz geringgradige Vertiefung des Hautniveaus befindet sich schliesslich noch am Unterkieferast. Doch ist letztere bei weitem nicht so deutlich ausgeprägt wie an den drei ersterwähnten Stellen. Was nun die übrigen Partieen anbetrifft, so sind

zunächst an der Stirn keine weiteren Differenzen zwischen den beiden Hälften wahrnehmbar. Die Haargrenze ist links wie rechts dieselbe. Auch die Augenhöhlen, insbesondere Lider, Wimpern und der Bulbus, weisen keine Unterschiede auf. Der linke Nasenflügel ist ein wenig eingefallen, das linke Nasenloch daher kleiner als das rechte; die linke Nasolabialfalte etwas verstrichen. An den Ohren sind keine Differenzen. Zunge, Gaumen, Gaumensegel ebenfalls beiderseits gleichmässig. An den oben erwähnten Niveaudepressionen ist die Haut gerade so verschieblich, wie an anderen Stellen. Nirgends befindet sich an diesen Partieen oder überhaupt im Gesicht eine Spur von abnormer Pigmentation. Die Motilität ist allenthalben vollkommen erhalten, ebenso die Sensibilität, auch an den besonders afficierten Stellen. Die elektrische Erregbarkeit, mit dem faradischen wie mit dem galvanischen Strom untersucht, erweist sich als normal. Es treten sowohl rechts wie links auch an den atrophischen Stellen bei direkter und indirekter Reizung die gleichen Zuckungen ein. Die Untersuchung auf die Funktionsfähigkeit der Hirnnerven linkerseits ergiebt: I. Keine Geruchsstörungen, II. keine Sehstörungen, III. Bewegungen des oberen Augenlides und der vom Oculomotorius innervierten Augenmuskel normal, IV. Trochlearis normal, V. Im Verlauf des N. frontalis und supraorbitalis vom Trigeminus I, des N. zygomaticotemporalis des Trigeminus II und zum Teil auch im Gebiete des Crotaphiticobuccinatorius des Trig. III atrophische Stellen. Sensibilität allenthalben erhalten, ebenso die Motilität im Bereich des Crotaphiticobuccinatorius und der Gaumenmuskulatur. VI. Abducens normal. VII. Mimische Bewegungen mit Ausnahme der durch die Atrophieen bedingten Verschiedenheiten links gerade so wie rechts. VIII. Keine Gehörsstörungen. IX. Geschmacksempfindung links wie rechts, Speichelsecretion normal. X. und XI. Hirnnerv ohne Besonderheiten. XII. Zungenbewegungen intakt.

Auch für Störungen im Sympathicus spricht nichts. Nirgends findet sich auffallende Hyperämie oder Anämie

der Haut. Die Fähigkeit zu Erröten ist z. B. weder vermehrt noch herabgesetzt. Auch finden sich keine lokalen Temperatursteigerungen. Ein Spannungsunterschied in den beiden Carotiden lässt sich nicht nachweisen. Auch Thränen und Schweisssecretion ist normal. Die linke Körperhälfte zeigt sonst von der rechten keine Abweichungen. In der Motilität, Sensibilität und im elektrischen Verhalten nirgends Störungen nachzuweisen.

Der vorliegende Fall von Hemiatrophia faciei erweist sich im allgemeinen als ein einfacher. Es handelt sich im wesentlichen um Gewebsatrophieen im Gebiete des Trigeminus. Dass an den betreffenden Stellen sämtliche Gewebe, ich meine also Haut, Fettgewebe in gleicher Weise afficiert sind, ist nicht anzunehmen. Das Knochenwachstum des Gesichtsschädels ist bei einem weiblichen Individuum im 15. Lebensjahre zwar noch nicht ganz beendigt, im wesentlichen aber doch schon vollendet. Da wir heute ziemlich allgemein der Ansicht sind, dass bei unserer Krankheit Grössendifferenzen der Knochen nicht auf direkt atrophische Vorgänge zurückzuführen sind, sondern vielmehr auf Störungen in der Entwicklung der wachsenden Knochen, so können im vorliegenden Falle die Grössendifferenzen im Skelettschädel zwischen beiden Seiten doch nur recht unbedeutende sein. Nach der Statistik, welche ich mir zusammengestellt habe, finden sich Angaben von Grössendifferenzen der Schädelknochen der beiden Gesichtshälften nur in solchen Fällen, wo die Krankheit in ganz jugendlichem Alter entstanden ist, während andererseits Virchow 1880 in der Berliner medicinischen Gesellschaft eine Patientin vorstellte, welche erst in ihrem 27. Lebensjahre von der Hemiatrophia faciei befallen worden war und bei der, obschon die Affektion damals bereits 32 Jahre bestand und eine sehr hochgradige war, nichts von einer Atrophie der Knochen sich nachweisen liess. Virchow machte damals besonders darauf aufmerksam, dass, je älter die Patienten bei Beginn des Leidens seien, desto geringere Veränderungen an den

Knochen sich vorfänden. In unserem Falle schien mir eine, wenn auch sehr geringgradige Atrophie der Knochen zu bestehen, da ich die Differenz, welche sich oben in den Maassen zeigte, unmöglich einzig und allein auf die Atrophie der Weichteile linkerseits zurückführen konnte; auch berechtigte wie gesagt das Alter der Patientin sehr wohl zu der Annahme einer Störung im Knochenwachstum.

Die Weichteilatrophieen sind hier im wesentlichen die typischen der Hemiatrophia faciei. Die beiden Furchen auf der Stirn entsprechend ungefähr dem Verlauf der N. frontalis und supraorbitalis werden ja in den meisten Fällen beschrieben. Etwas seltener ist die Einsenkung in der Regio temporalis. Hebt man an diesen atrophischen Stellen eine Hautfalte auf, so gewinnt man die Ansicht, dass es sich hier jedenfalls um eine ziemlich gleichmässige Atrophie der Haut und Muskulatur handelt. Der pathologisch - anatomische Nachweis hiervon wurde übrigens auch durch die Sektion, welche Prof. Mendel bei dem bekannten Falle machte, geliefert. Es zeigte sich dabei, dass die Epidermis gar nicht, die Cutis sehr beträchtlich — die Differenz im Dickendurchmesser betrug etwa 0,6 mm bei 1 cm ca. Durchmesser auf der gesunden Seite — Unterhautfettgewebe und Muskulatur ebenfalls bedeutend atrophiert waren. Sehr bemerkenswert erschien mir ferner der negative Ausfall der Untersuchung auf Hautanomalieen. Allenthalben über den atrophischen Stellen hatte die Haut gewöhnliche Färbung. Nirgends stärkere Blässe oder Röte wahrzunehmen. Dieses Moment macht eigentlich schon von vornherein die Annahme, es könne sich hier um eine Angioneurose handeln, recht unwahrscheinlich. Ich möchte dieses hervorheben im Gegensatz zu einigen früheren Fällen, bei denen ich die Angabe fand, die Temperatur sei an den befallenen Patienten herabgesetzt oder die Fähigkeit zu Erröten sei fast verloren gegangen. Auch Pigmentierung der Haut zeigte sich in meinem Falle nirgends. Aus der Litteratur der

Fälle, welche Lewin[1] bei seinen Untersuchungen über Hautanomalieen bei Trophoneurosen zusammenstellte, erscheint mir sehr wahrscheinlich, und ich habe es z. T. auch in 2 späteren Fällen bestätigt gefunden, dass Pigmentierung eigentlich meistens erst nach längerem, zum Teil jahrelangem Bestehen der Krankheit sich einstellt; bei ganz frischen Fällen ist sie nie beobachtet worden.

Eine ähnliche Beobachtung habe ich hinsichtlich des Haarausfalles gemacht; derselbe ist eine der häufigsten Begleiterscheinungen der Hemiatrophia faciei. Unter 89 Krankengeschichten fand ich ihn 21 mal erwähnt. Diese Statistik ist aber in Bezug hierauf noch lange nicht zutreffend, weil unter diesen 89 Fällen sich eine grosse Anzahl befindet, welche bald nach der Entstehung der Affektion beschrieben worden sind, und mir andererseits aus den Angaben, welche ich über Haardefekte in den erwähnten 21 Fällen fand, ersichtlich schien, dass Haarausfall ebenso wie Pigmentanomalieen der Haut nicht sogleich bei Beginn der Erkrankung eintreten.

An Auge und Nase fanden sich in meinem Falle keine Atrophieen. Die Lider z. B. waren gleich gross, die Lidspalten beständig von derselben Weite, Wimpern und Cilien vollständig intakt. Am Nasenknorpel liess sich ebenfalls Atrophie nicht nachweisen, doch war das linke Nasenloch unbedeutend verkleinert, was man eben auf die allgemeine Verkleinerung der linken Gesichtshälfte zurückführen musste. Zunge und Gaumensegel wiesen ebenfalls keine halbseitige Atrophie auf. Auch die Atrophie dieser Teile tritt erst in späteren Stadien der Erkrankung ein, sie ist meistens sogar das letzte, was von ihr befallen wird. Auf diesen Umstand hat übrigens schon Muratow bei Gelegenheit der Vorstellung eines Kranken in der Gesellschaft der Neuropathologen zu Moskau aufmerksam gemacht. Er zeigte einen 37jährigen Mann, welcher vor 17 Jahren bereits an Hemiatrophie erkrankt war, vor 5 Jahren

[1] Charité Annalen IX.

Pigmentation der Haut und endlich vor 3 Jahren erst Atrophie der Zunge bekommen hatte. Im übrigen ist diese Affektion eine recht häufige Erscheinung, wenn man berücksichtigt, dass sie in vielen frisch zur Beobachtung gekommenen Fällen eben wahrscheinlich sich später noch einstellen wird. Ich fand die Zunge unter 89 Fällen 19 mal an der Atrophie beteiligt.

Die Sensibilität zeigte in meinem Falle keine Störung. Wenn man aber die Anamnese der Kranken berücksichtigt, so ist es doch sehr wahrscheinlich, dass die neuralgischen Schmerzen im ersten Aste des Trigeminus zum Teil wenigstens schon Initialerscheinungen der Hemiatrophie waren, da die Atrophie gewiss bereits eine Zeit lang bestanden hatte, bevor sie bemerkt wurde. Sensibilitätsstörungen sind übrigens unter den früheren Fällen nur selten beobachtet worden. Ich fand unter den 89 Krankengeschichten 10 mal die Angabe, dass die Sensibilität erhöht und 4 mal, dass sie vermindert sei. Ganz besonders interessante Erscheinungen in dieser Beziehung bietet der 15. Fall, welchen ich oben erwähnt habe und der aus „La Psichiatria“ VIII fasc. 3 und 4 entnommen ist. Der betreffende Patient, welcher schon lange an Atrophia facialis progressiva leidet, hat eine ausgesprochene Anaesthesie des I. und II. Trigeminusastes beiderseits, und eine Hyperaesthesie des III. Astes. Es wird hier eine peripherisch entstandene Erkrankung des Trigeminus angenommen, welche sich von der kranken rechten Körperhälfte auch auf die andere ausgebreitet hat. Hinzuzufügen ist noch, dass die Atrophie der Weichteile sich ebenfalls von rechts aus über die Medianlinie nach links verbreitet hat. Wenn man als Ursache der Atrophie die Neuritis interstitialis N. trigemini ansieht, so ist es sehr verständlich, dass durch einen solchen Krankheitsprozess Sensibilitätsstörungen in den von den Nerven versorgten Weichteilen erzeugt werden. Auf diese Sensibilitätsstörungen machte erst kürzlich Prof. Mendel aufmerksam bei Gelegenheit eines Falles von halbseitiger Gesichtsatrophie, welchen er im vorigen

Jahre [1] der Berliner medicinischen Gesellschaft vorstellte. Die Seltenheit der Beobachtung dieser Störungen führte er darauf zurück, dass die Fälle von Hemiatrophia faciei meist erst nach langem Bestehen zur Beobachtung kommen, während die Sensibilitätsstörungen zu den Initialsymptomen gehören, welche später verschwinden. In diesem Falle konnte er nachweisen, dass eine ausgebreitete Hemianaesthesie der ganzen rechten Körperhälfte bestanden hat und dass diese Hemianaesthesie allmählich mehr geschwunden ist. Es sei also ein Beweis dafür, dass, wenn man frische Fälle von Hemiatrophia faciei zur Beobachtung bekomme, dann auch ein direktes Zeichen der Neuritis vorhanden sein könne, welches später schwindet: die Störung der Sensibilität.

Motilitätsstörungen sind noch bei weitem seltener. Das einzige, was ich hierbei in 2 Fällen fand, war Trismus, dessen Entstehung jedenfalls als auf reflektorischem Wege entstanden zu denken ist; denn eine Erkrankung der Facialis ist ja bisher in keinem Falle nachgewiesen worden. Die Muskeln erleiden selbst nur einfache Atrophie, wie der anatomische Befund uns gelehrt hat, d. h. es ist eben nur Verkürzung und Verschmälerung der einzelnen Primitivfasern gegenüber der normalen nachweisbar ohne irgend welche sonstige Veränderung des Parenchyms.

Ebenso normal wie die Funktionsfähigkeit erwies sich in meinem Falle auch das elektrische Verhalten der Muskeln. In der ganzen Litteratur fand ich nur in einem Falle erwähnt, dass die elektrische Erregbarkeit der befallenen Muskulatur herabgesetzt sei; hier war allerdings sogar an einzelnen Muskeln, nämlich Temporalis, Masseter, Frontalis vollständige Entartungsreaktion eingetreten. Jedenfalls eine äusserst seltene Erscheinung; der Autor nimmt übrigens in diesem Falle als Ursache nukleäre Störungen an.

Nicht häufige Begleitserscheinungen der Hemiatrophia faciei sind fernerhin Sinnesstörungen; am öftesten kommen noch Geschmacksstörungen vor; ganz

[1] Berl. klin. Wochenschr. 51, 1893.

vereinzelt nur ist die Sehkraft herabgesetzt. In meinem Fall fand ich keine Sinnesstörungen. Auch Speichel, Schweiss und Thränensecretion zeigten keine Anomalieen.

Ich kann mich also nun wohl dahin zusammenfassen, dass hier im Anschluss an eine Neuralgie des Trigeminus eine Hemiatrophia faciei progressiva entstanden ist, welche die hauptsächlichsten typischen Erscheinungen derselben bereits aufweist. Es frägt sich nun, ist man auch hier berechtigt, auf Grund der Entstehung der Krankheit und ihres bisherigen Verlaufes die Atrophie als die Folge einer Neuritis Trigemini anzusehen? Nimmt man dies als feststehend an, so ergiebt sich die weitere Frage, in wie weit ist der Trigeminus von der Erkrankung betroffen, muss man ausser einer peripheren auch eine nukleäre Affektion desselben annehmen? Ist endlich die Trigeminuserkrankung die einzige Ursache der Hemiatrophie oder soll man auch eine Beteiligung des Sympathicus vermuten?

Ich stellte den Fall bisher so dar, als habe sich hier im Anschluss an eine Trigeminus-Neuralgie die Atrophie entwickelt. Dass eine Trigeminus-Neuralgie auch in Wirklichkeit bestanden hat, geht ja aus den Erscheinungen, welche sie machte, ganz unzweifelhaft hervor. Pat. lokalisierte die Schmerzen ganz bestimmt auf die Supraorbital- und Temporalgegend, sie gingen nie über diese Grenze hinaus, ausserdem traten sie in ganz typischen Anfällen auf. An der Diagnose der Trigeminus-Neuralgie ist also ein Zweifel kaum möglich. Aber schon wenige Wochen nach dem Beginne der Neuralgie machte sich in ganz auffälliger Weise die halbseitige Atrophie des Gesichtes bemerkbar. Die Angehörigen bemerkten sie also erst nach einigen Wochen. Mithin ist es doch höchst wahrscheinlich, dass sie schon vorher gewesen ist, bevor sie bemerkt wurde. In Bezug auf die Pathogenese kann ich aus der Litteratur 3 Parallelfälle anführen, welche wohl im Stande sind, meine Ausführungen zu ergänzen und die ich mir daher kurz zu referieren gestatte.

Im ersten Falle[1] handelte es sich um eine 27 Jahr alte Frau, welche früher häufig Brustkrämpfe, seit 6 Jahren auch epileptische Anfälle hatte. Vor 3 Jahren bekam sie eine heftige Neuralgie im Bereich des linken Trigeminus, zugleich entstand links auf der Stirn ein gelblicher Fleck, oberhalb des Jochbogens ein weisser und auf der linken Oberlippe ein weisser grösserer narbenartiger. Zugleich atrophierten auch die Weichteile der linken Gesichtshälfte.

Im zweiten Falle[2] bekam ein 10jähriges Mädchen durch Zugluft heftige Erkältungen und Neuralgie des rechten Quintus. Die Schmerzen verschwanden zwar im nächsten Jahr, dagegen wurde erhebliche Abmagerung und grössere Blässe der rechten Gesichtshälfte bemerkt.

Im 3. Falle[3] ist die Beobachtung eine etwas ungenaue; der betreffende Patient kam erst 12 Jahr nach Beginn des Leidens in ärztliche Behandlung. Autor veröffentlicht nur in der Anamnese die Angabe des Patienten, dass er im 16. Jahr jedenfalls neuralgische Schmerzen im Trigeminus gehabt habe, und ein bis zwei Jahre später sei dann Atrophie der rechten Gesichtshälfte mit narbenähnlicher Vertiefung bemerkt worden.

Bei dem ersten der hier citierten Fälle, ebenso wie bei dem von mir jetzt beschriebenen, erscheint mir die plötzliche Differenz zwischen dem Beginn der Neuralgie und der ersten Beobachtung der Atrophie so gering, dass sich ein sehr berechtigter Zweifel erheben muss, ob man überhaupt ein Recht hat, die Neuralgie als selbständiges und primäres Leiden anzusprechen und ob man nicht korrekter vorgeht, wenn man in ihr bereits ein Initialsymptom der Hemiatrophie sieht. Auch die beiden anderen citierten Fälle sind kein Gegenargument gegen diese Auffassung mit Rücksicht darauf, dass die zeitlichen Angaben hier nicht ganz zuverlässig sind.

---

[1] Berl. klin. Wochenschrift No. 51. 1893.
[2] M. Meyer. Berl. klin. Wochenschr. 1870 No. 2. S. 23.
[3] Hitzig. Berl. klin. Wochenschr. 1870 No. 2. S. 25.

Bringen wir nun diese Beobachtungen im Zusamenhang mit einem Punkt, auf welchen ich erst kurz vorher aufmerksam machte, ich meine die Thatsache, dass Sensibilitätsstörungen gerade im Anfang des Leidens doch schon einige Male beobachtet worden sind, worauf erst im vorigen Jahre bei Gelegenheit der Vorstellung des oben citierten Falles Prof. Mendel hinwies, dann ist die Neuralgie hier gar kein selbständiges Leiden, sondern bloss eine Begleiterscheinung und ein Initialsymptom der Hemiatrophie gewesen. Alle diese neuralgischen Erscheinungen im Quintus sind uns hinlänglich erklärt, wenn wir als Ursache der Hemiatrophie eine Entzündung des Trigeminus ansehen, wie sie uns andererseits ebenso unerklärlich sind, wenn wir eine andere Pathogenese der Hemiatrophie annehmen. Um dies noch deutlicher zu machen, vergegenwärtigen wir uns kurz den ätiologischen Zusammenhang zwischen Neuralgie und Atrophie. Positive Kenntnisse von den pathologischen Vorgängen im Nervensystem bei neuralgischen Affektionen haben wir ja nur in geringem Maasse. Man vermutet, dass es sich hier um Veränderungen im Molekular-Mechanismns der sensiblen Nervenmasse handelt, welche je nach dem Sitz, der Intensität und Extensität differieren. Worin diese Veränderung im Molekular-Mechanismus der sensiblen Nervenmasse besteht, ist uns freilich noch unklar. Wahrscheinlich beruht die Störung auf entzündlicher Basis, wenigstens haben wir bei einer Entstehungsursache der Neuralgie stets darauf hinweisende Veränderungen gefunden. Ich meine die traumatischen Neuralgieen. Hier ist die interstitielle Neuritis, welche sich in Folge des Traumas entwickelt hat, die direkte Ursache der Neuralgie. Kurz, warum sollten analoge entzündliche Prozesse, und wenn es auch sehr chronisch verlaufende sind, nicht zu einer Neuralgie führen können? Ein solcher entzündlicher Prozess ist aber auch bei der Hemiatrophie nachgewiesen worden in der Neuritis interstitialis prolifera. Dieselbe wurde zuerst

bekanntlich von Virchow[1] beobachtet und beschrieben. Es handelt sich hierbei um eine Verdickung des Neurilems, von welchem aus starke Septa in das Innere der Nervenfaser gehen. Diese Septa enthalten ebenso wie das eigentliche Perineurium eine grosse Menge von Körnchenzellen. Der Vorgang ist also ein derartiger, dass das interstitielle Bindegewebe sehr stark proliferiert und dass unter dieser Entwicklung zahlreiche Nervenfasern zu Grunde gehen.

Durch einen derartigen Prozess im peripherischen Nervensystem können uns neuralgische Erscheinungen zur Genüge erklärt sein. Auch noch ein Punkt ist uns hierbei sehr wohl verständlich, nämlich dass die Neuralgie fast stets vor oder bei Beginn der Hemiatrophie eintritt und niemals so lange andauert wie diese, sondern immer bloss ein Initialsymptom derselben ist. Denn wir sehen ja zumeist chronisch entzündliche Prozesse des Interstitiums mit Sensibilitätsstörungen einsetzen, diese aber im weiteren Verlauf der Krankheit völlig schwinden.

Ich komme also zu dem Ergebnis, dass wir die Neuralgie hier nicht als ein selbständiges Leiden mit unbedingter Notwendigkeit betrachten müssen, sondern dass wir sie auch als ein Initialsymptom der Hemiatrophie ansehen können, hervorgebracht durch dieselbe Ursache, die Neuritis interstitialis prolifera N. trigemini. Nur eine Schwierigkeit entsteht dann, welche mich von einer unbedingten Annahme dieser Auffassung abhält. Es fehlt uns nämlich in diesem Falle jedes ätiologische Moment für die Entstehung der Neuritis bezw. der Hemiatrophie. Andererseits nehmen wir an, Patientin sei zunächst von einer Neuralgie des Trigeminus betroffen worden, so können wir uns erklären, wenn wir berücksichtigen, dass der Habitus der Patientin eine gewisse Disposition zu nervösen Krankheiten verrät, dass in diesem Falle die Neuralgie des Trigeminus

[1] Fremy, „Etude critique de la trophoneurose faciale". Paris 1872 No. 480. Obs. 13.

[1] Virch. Arch. 53 S. 441. Centralbl. für Neur. VII. 405.

einen locus minoris resistentiae schuf, welcher die Entstehung einer Neuritis interstitialis prolifera begünstigte.

Aus diesem Grunde erkläre ich mir nun die Entstehung der Hemiatrophie in diesem Falle und deren Zusammenhang mit der Neuralgie des Trigeminus folgendermassen: Patientin bekam eine Neuralgie des Trigeminus — sie selbst sprach ihre Vermutung aus, dass dieselbe mit einer Erkältung in Beziehung stehe —, diese Trigeminus-Neuralgie führte bei einer vorhandenen Disposition zu nervösen Erkrankungen eine Neuritis interstitialis prolifera des Trigeminus herbei, und dieser führte dann zur Gewebsatrophie im Bereich der Nerven.

Diese Auffassung basiert nun mit unbedingter Notwendigkeit auf der Annahme, dass auch in diesem Falle eine Trigeminuserkrankung die Atrophie herbeigeführt hat, und ich muss gestehen, dass der unbedingte vorhandene enge Zusammenhang zwischen Neuralgie und Atrophie uns Berechtigung genug giebt, schon intra vitam mit ziemlicher Sicherheit sagen zu können, dass es sich hier um eine Neuritis Trigemini handeln muss. Dabei ist es ziemlich gleichgültig, ob die Neuralgie das primäre Leiden war oder bloss ein Initialsymptom der Neuritis.

Es ergiebt sich nun die weitere Frage. Wo ist der Trigeminus erkrankt und von wo ist die Erkrankung ausgegangen? Hierüber etwas Bestimmtes zu sagen, macht schon grössere Schwierigkeiten. Man kann hier nur aus dem einen Schluss ziehen, was die anatomische Untersuchung bei anderen Fällen ergeben hat. Zunächst erscheint es mir fraglos, dass die Entstehung eine periphere gewesen ist. Denn für eine intrakranielle Erkrankung spricht nichts. Wohl aber weist uns der Umstand, dass die am meisten ins Auge fallenden Atrophieen, ich meine die Furchen und Niveaudifferenzen, welche ich oben beschrieben habe, dem Verlauf bestimmter Nervenendäste des Trigeminus ziemlich genau entsprechen, darauf hin, dass die Neuritis einen peripheren Ursprung gehabt hat und zwar zunächst hauptsächlich periphere Gebiete des I. und

II. Astes betroffen hat. Wie weit centralwärts die Erkrankung fortgeschritten ist, darüber lassen sich natürlich nur Hypothesen aufstellen. Aber dass die Erkrankung die Tendenz hat, nach dem Centrum vorzurücken, das beweist ja das Ergebnis der Untersuchung bei dem schon mehrfach erwähnten Fall durch Prof. Mendel.

Nun kommt aber noch die schwer zu beantwortende Frage, ob die Fasern des Trigeminus alle in gleicher Weise betroffen sind, d. h. ob von der Proliferation des Interstitiums das ganze System des Nerven in gleicher Weise und gleicher Ausdehnung betroffen ist. Die Hemiatrophie ist unleugbar eine lediglich auf trophoneurotischer Basis beruhende Krankheit; dabei ist natürlich vorausgesetzt, dass man die Existenz trophischer Nervenfasern anerkennt. Diese Thatsache, dass es trophische Fasern giebt, ist bekanntlich noch nicht mit positiver Sicherheit erwiesen, wird aber nichtsdestoweniger von den meisten Physiologen angenommen. Wenn die Pathologie überhaupt in physiologischen Streitfragen einen Ausschlag zu geben vermag, so muss sicherlich die bei Hemiatrophie nachgewiesene Neuritis interstitialis prolifera des N. trigeminus sehr erheblich zu Gunsten der Annahme der Existenz trophischer Fasern im Quintus sprechen. Denn nicht in Sensibilitätsstörungen äussert sich die Erkrankung des Quintus hier, sondern in trophischen Störungen der von ihm versorgten Gewebe. Etwa auftretende sensible Erscheinungen, wie ich sie vorher erwähnt habe, sind dann eben nur als sekundäre Reizerscheinungen anzusprechen. Auch noch ein Umstand spricht für die sichere Existenz trophischer Fasern im Trigeminus. Bei der Untersuchung der Wurzeln des Nerven fand man nämlich die sicher als motorisch und sensibel anerkannten nicht erkrankt, während die aus dem Kleinhirn kommenden Fasern, die sogenannte absteigende Wurzel, und die Substantia ferruginea von der Neuritis interstitialis mitbetroffen waren. Gerade aber was die absteigende Wurzel be-

trifft, so nahm schon seit einiger Zeit ein Teil der Physiologen an, dass sie trophische Fasern enthalte.

So kann man also mit ziemlicher Sicherheit sagen, dass die trophischen Fasern des Trigeminus betroffen sind, freilich der physiologische Nachweis, welcher einzig und allein jede Anfechtung dieser Anschauung unmöglich machen könnte, steht bisher noch aus.

Zum Schlusse möchte ich noch kurz erörtern, ob ausser dem Trigeminus in meinem Falle noch andere Nerven betroffen sein können, oder, anders ausgedrückt, ob die trophischen Störungen auch noch auf andere nervöse Erkrankungen zurückgeführt werden können. Der Nervenstatus, welchen ich bei meiner Patientin aufnahm, zeigte bereits, dass keiner der anderen Hirnnerven miterkrankt ist; es kommt also bloss noch der Sympathicus in Betracht, dem allerdings manche Autoren, wie ich ja in der Einleitung schon erwähnt habe, einen erheblichen Anteil an der Entstehung der Hemiatrophie zuschrieben. Und es lässt sich nicht leugnen, dass in vielen Fällen von Hemiatrophia facialis, welche beschrieben worden sind, eine Miterkrankung des Sympathicus sehr wahrscheinlich ist, wenigstens hat man direkte Störungen im Sympathicus nachweisen können; denn Pupillendifferenzen und Gefässanomalieen sind nicht seltene Begleiterscheinungen, und in den Fällen, in welchen sie vorhanden sind, hat man ein Recht, eine Beteiligung des Sympathicus anzunehmen.

In unserem Falle zeigte sich jedoch keines dieser Symptome, und wir haben also keine Ursache, dem Sympathicus hier irgend welchen Anteil an der Entstehung der halbseitigen Gesichtsatrophie zuzuschreiben.

Zum Schluss sei mir nun gestattet, Herrn Professor Dr. Mendel für die freundliche Anregung zu dieser Arbeit und die Ueberweisung des Krankenmaterials meinen ehrerbietigsten Dank auszusprechen.

Thesen.

I.

Die bei der Hemiatrophia faciei in der absteigenden Wurzel des Trigeminus und im peripheren Teil desselben nachgewiesene Neuritis interstitialis prolifera spricht zu Gunsten der Annahme trophischer Fasern im centralen und peripheren Nervensystem.

II.

Die Neuritis interstitialis prolifera Nervi trigemini ist als hauptsächliche Ursache der Hemiatrophia faciei anzusehen.

III.

Blutungen im Gehirn erfolgen niemals primär in den Ventrikel hinein, sondern stets in die Gehirnsubstanz und können von da aus nur in den Ventrikel durchbrechen.

Lebenslauf.

Verfasser, Ernst Joseph, geboren am 7. April 1872 zu Breslau, Sohn des prakt. Arztes und Badearztes in Bad Landeck Dr. Ludwig Joseph, besuchte das Gymnasium zu Liegnitz bis Ostern 1885, darauf das Königliche Wilhelms-Gymnasium zu Berlin, welches er Ostern 1890 mit dem Zeugnis der Reife verliess. April 1890 wurde er bei der medizinischen Fakultät der Universität Berlin immatrikuliert und bestand am 9. März 1892 daselbst das Tentamen physicum. Das Sommersemester 1892 und das darauffolgende Wintersemester 1892—93 studierte er in Freiburg i. B.; daselbst genügte er seiner Dienstpflicht beim 5. Bad. Infanterie-Regiment Nr. 113. In den beiden folgenden Semestern besuchte er die Universität Breslau, während der Sommerferien 1893 war er Famulus an der Klinik für Hautkrankheiten des Prof. Neisser, vom 1. Oktober 1893 bis 1. April 1894 Unterassistent an der Chirurgischen Klinik des Geh. Rat Mikulicz. Im letzten Sommersemester 1894 studierte er wieder an der Berliner Universität. Am 8. Juni bestand er das Examen rigorosum. Am 1. November begann er hierselbst das Staatsexamen.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen und Kliniken folgender Herren Professoren und Docenten:

In Berlin: Waldeyer, Hertwig, Hartmann(†), Kundt(†), Pinner, v. Hofmann(†), Engler, Du Bois-Reymond, F. E. Schulze, v. Bergmann, Olshausen, Leyden, Gusserow, Virchow, Rubner, Schweigger.

In Freiburg: Bäumler, Ziegler, Reinhold, Ritschl.

In Breslau: Mikulicz, Kast, Fritsch, Ponfick, Flügge, Neisser, Fränkel, Groenow, Mester, Pfannenstiel.